Aus dem anatomischen Institut zu Bonn.

Ueber
einen Fall von Phocomelie.

Ein Beitrag zur Lehre von den Hemmungsmissbildungen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

bei der

hohen medicinischen Facultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Bonn

vorgelegt von

Franz Schönbrod,
approb. Arzt
aus **Siegburg.**

BONN 1901.
Druck von Jean Trapp,
Stiftsgasse 19.

Gedruckt mit Genehmigung der medizin. Fakultät der Universität Bonn.

Referent: Geh.-Rat Fritsch.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548103_0070

Zu Anfang dieses Jahres wurde der hiesigen kgl. Universitäts-Frauenklinik von einem auswärtigen Arzte die Leiche eines stark missgebildeten Kindes männlichen Geschlechts zugeschickt, welches unter der normal verlaufenen Geburt gestorben war. Durch Herrn Privatdozenten Dr. Schröder wurde mir die Leiche des Kindes zur genauern Präparation und Beschreibung übergeben, wobei besonders die Extremitäten ihre Berücksichtigung finden werden. Ueber etwaige frühere Geburten war leider nichts zu eruieren.

Der äussere Befund ist folgender: Kräftig entwickeltes Kind männlichen Geschlechts. Seine Länge gemessen vom Scheitel bis zur Steissbeinspitze beträgt 25 cm. Sein Gewicht ist 1350 gr. Der Kopf ist namentlich hinten in der Occipitalgegend stark behaart; am übrigen Körper finden sich nur vereinzelt Lanugohaare vor. Der Kopf selbst ist wohlgebildet. Die Ohrmuscheln haben auf beiden Seiten ihre vollständige Entwicklung noch nicht erreicht; die Helix ist mit der Anthelix

nicht verbunden, vielmehr besteht zwischen beiden noch eine tiefe Spalte, sodass die cauda helicis frei endigt. Das rechte Stirnbein ist unter das linke untergeschoben, infolgedessen auf der rechten Stirnbeinseite ein ziemlich tiefer Eindruck besteht. Der Brustumfang beträgt in der Höhe der Mamilla 26 cm. Die obern Extremitäten zeigen keine Abweichung von der normalen Beschaffenheit. Der rechte Oberarm ist mässig flektiert und steht in einem Winkel von ungefähr 45° der Brust genähert. Der rechte Unterarm ist gegen den Oberarm fast maximal flektiert und steht in Pronationsstellung. Die Hand ist im Handgelenk volarflektiert, die Finger sind leicht gekrümmt. Der linke Arm ist stärker abduziert und steht in mässiger Pronationsstellung; die Finger sind gleichfalls leicht gekrümmmt und tragen ausgewachsene Nägel. Der Rumpf ist wohl entwickelt; an der ihm zukommenden Stelle ist ein etwa 1 cm langer Rest der Nabelschnur vorhanden. Beide Extremitäten sind nur 6 bezw. 9 ctm lang; die rechte ist durch eine tiefe Einschnürung gegen den Rumpf abgesetzt. Die normale Gliederung in Ober-, Unterschenkel und Fuss ist nicht vorhanden, sondern letzterer scheint für sich allein ausgebildet zu sein, indem er als flossenähnliches Gebilde am Becken

hängt; derselbe steht in fast rechtwinkliger Stellung zu letzterem. Die linke untere Extremität setzt sich durch eine weniger tiefe Einschnürung am Becken fest; bei dieser ist eine Gliederung deutlicher zu erkennen, indem an dem obern, dickern und kürzern Abschnitt ein fussähnliches Gebilde haftet. Beiderseits sind fünf Zehen vorhanden, die ausgebildete Nägel tragen; am rechten Fusse ist die grosse Zehe bedeutend kürzer als die übrigen. Die äussern männlichen Geschlechtsorgane sind gut entwickelt, der Hodensack ist jedoch leer. Eine Afteröffnung ist vorhanden.

Knochensystem.

Es wurde ein Längschnitt in sagittaler Richtung durch die Wirbelsäule hindurch gemacht, wobei sich folgendes ergab: Die Wirbelsäule zeigt in ihrem Hals- und Brustteile eine nach hinten gerichtete Kyphose, die in der Gegend der letzten Brustwirbel in eine schwache Lordose übergeht und im Lendenteile wieder kyphotisch wird. Der Endabschnitt ist stark abnorm gekrümmt, und zwar derart, dass derselbe einen nach hinten offenen Bogen bildet; unabhängig von der Krümmung der Wirbelsäule läuft der Mastdarm in grader Richtung nach abwärts. Ueber den letzten

Wirbeln lässt sich die Haut leicht ablösen. Zwischen dem vierundzwanzigsten und dem nächstfolgenden Wirbelkörper ist ein keilförmig gestalteter eingesprengt, der vermutlich das Promuntorium darstellt. Die letzten Wirbel fühlen sich knorpelig an; abzüglich des eingeschalteten Wirbels sind deren 30 zu zählen, die Wirbelsäule ist also mithin verkürzt. Durch den Schnitt sieht man im oberen Hals- und im Lendenteile den Rückgratkanal mit den das Mark umgebenden Hüllen eröffnet. Was das übrige Knochensystem angeht, so sind vor allem die Anomalieen der untern Extremitäten berücksichtigt wörden. Durch Abpräparieren der Haut und des darunter liegenden, ziemliche Dicke betragenden Fettpolsters mit der Muskulatur ist folgendes zu erkennen. Die Verbindung der rechten untern Extremität mit dem Rumpfe ist nur durch Weichteile vermittelt. Ober- und Unterschenkel fehlen gänzlich; nur die Fusswurzelknochen sind ausgebildet und in normaler Zahl vorhanden. Im Gegensatz hierzu stösst man nach Abpräparieren der oben erwähnten Teile an der linken Extremität auf ein plattes, beinahe rechtwinklich gebogenes Knochenstück, an das sich distal die Fusswurzelknochen angliedern. Nach dem Befund der Muskel- und Nervenpräparation muss das gegen

das Becken bewegliche Knochenstück alle Schenkel- und Unterschenkelknochen zusammen darstellen. Es wäre somit keine Sonderung in Tibia und Fibula am Unterschenkel aufgetreten und auch keine Kniegelenkbildung erfolgt.

Muskel- und Nervensystem.

Auch hier sollen besonders die Muskeln und Nerven der rudimentären Extremitäten berücksichtigt werden. Nach Durchtrennung der Haut und des darunter liegenden Fettpolsters der rechten untern Extremität kommen mehrere Muskeln zum Vorschein, die über die Plantarfläche hinüberziehen und bei den winzigen Verhältnissen thunlichst von der aufliegenden Fettschicht freipräpariert werden; bei tieferm Eingehen gelangt man auf einen Nerven, der durch die oben beschriebene Einschnürungsstelle hindurch und bis zur kleinen Zehe verläuft; es ist der nervus ischiadicus. Bei der Präparation der Dorsalseite des Fusses finden sich nur Fettmassen und in ihnen einige stärkere Bindegewebszüge vor; von einer Muskulatur ist nichts zu entdecken. An der Grosszehenseite zieht der nervus cruralis, den man rückwärts in continuo bis zu seinem Austritt aus den Zwischenwirbellöchern in die Beckenregion hinein verfolgen kann.

Linkerseits stösst man nach Abpräparieren der vorhin erwähnten Teile an der Rückseite des oben als vereinigten Ober- und Unterschenkel beschriebenen Knochens auf mehrere Muskeln, die vom Becken ausgehend über den vereinigten Knochen hinwegziehen, an den Fusswurzelknochen sich ansetzen und von dem als nervus ischiadicus zu bezeichnenden Nerven begleitet werden. An der Vorderseite sind gleichfalls mehrere Muskeln zu unterscheiden, in die der nervus cruralis eintritt.

Eingeweidesystem.

Nach Eröffnung der Bauchhöhle liegt unter dem Zwerchfell die Leber, die nach oben umgeschlagen normal gelappt erscheint; die Gallenblase ist leer und liegt an der ihr zukommenden Stelle. Der Magen liegt unter der Leber und ist mit ihr durch das ligament. hepato-gastricum verbunden; er ist ziemlich klein, kollabiert, an ihm hängt vermittelst des ligament. gastro-lienale die mässig grosse Milz. In der Gegend des Pylorus ist der Magen durch eine deutliche Einschnürung gegen das Duodenum abgesetzt. Die Schlinge des letztern liegt an der entsprechenden Stelle. Ein ziemlich breites Band, das ligament. hepato-duodenale geht von der Leber zum Duodenum und greift noch über zu dem

Pylorusteil des Magens. Dann wendet sich das Duodenum in einer Schleife nach rechts und hinten und biegt dann wieder nach links, um in das Convolut der Dünndärme überzugehen. In der regio hypochondriaca dextra liegt das colon ascendens mit dem ziemlich langen proc. vermiformis, welcher nicht an die rechte Bauchwand festgeheftet ist. Das colon ascendens setzt sich fort in das in querer Richtung hinüberziehende, stark meconium enthaltende colon transversum. Die flexura sigmoidea liegt in einer links weiter herabreichenden Aussackung des Bauches; unter ihr der grösste Teil der linken Niere mit der Geschlechtsdrüse. Klappt man die linke Niere mit der ihr aufsitzenden Nebenniere zurück, so erscheint links von dieser neben der Wirbelsäule das Pancreas. Der Nervus cruralis macht zunächst einen weiten Bogen nach links unterhalb des Pancreas, berührt mit seiner convexen Schleife den Hoden und wendet sich wieder nach der Mittellinie, um auf der ventralen Seite in die rudimentäre Extremität einzutreten. Die Nieren sind beiderseits gut entwickelt; an ihrer Spitze liegen kopfwärts die Nebennieren. Sie sind von einer Fett- und fibrösen Kapsel eingehüllt; nach deren Abpräparierung zeigt sich embryonale Lappung. Die Hoden sind noch nicht in den

Hodensack hinabgestiegen. Der linke Hoden liegt an der Innenseite der Bauchdecken, lateral vom nervus cruralis. Der rechte Hoden ist tiefer herabgetreten als der linke und liegt an der hintern Bauchwand lateral vom nerv. cruralis in einer Aussackung, die als Anfang des Leistenkanals zu betrachten ist. Die ganze Bauchhöhle weist überhaupt einen beschränkten Raum auf, sodass die Bauchorgane sehr zusammengedrängt liegen.

Die vorher beschriebene Missbildung gehört zu den als Phocomelie bezeichneten Formen. Es sind dies Missbildungen, sogenannt wegen der äusserlichen Aehnlichkeit der Extremitäten mit denen der Robben, bei welchen bei normal entwickeltem Kopf und Rumpf die gut gebildeten Hände und Füsse aber unmittelbar an Schulter und Hüften aufsitzen. Die grossen Röhrenknochen der Arme und Beine fehlen entweder ganz oder sind unter einander zu einem kurzen Rudiment verschmolzen oder nur äusserst verkürzt. Es können nun beide obern oder untern Extremitäten allein, wie letzteres in unserm Falle, oder alle vier Glieder Phocomelie zeigen oder es ist nur ein Arm oder ein Bein phocomelisch.

In der Litteratur finden sich Beschreibungen analoger Defekte der Extremitäten von Menschen und Tieren teils stärkern teils geringern Grades. Als charakteristisches Beispiel für diese Gruppe von Missbildungen steht wohl aus früherer Zeit obenan der von Duméril beschriebene venetianische Zwerg Marco Catozze. Betreffendes Individuum, das seiner Zeit grosses Aufsehen erregt hat, wurde 62 Jahre alt und starb zu Paris im Jahre 1800. Bei fast normal entwickeltem Kopf und Rumpt fehlen Ober- und Unterarm vollständig, an der Stelle der Gelenkhöhle sitzt ein rudimentärer Kopf, der durch Bänder mit dem Körper verbunden ist. Die Hand artikuliert vermittelst eines Handwurzelknochens mit jenem am Schulterblatte befindlichen Kopfe. Der Oberschenkel besteht nur aus Kopf, Trochanteren und Condylen, der Unterschenkel nur aus einer lediglich mit dem Fusse artikulierenden kurzen, gekrümmten Tibia. Fasst alle Muskeln der Extremitäten sind rudimentär entwickelt, die Gefässe und Nerven äusserst klein.

Ein nicht minder in seiner Art merkwürdiger Fall wurde von Flachsland beobachtet, wo von ein und derselben Mutter 3 Kinder innerhalb 3 Jahren geboren wurden, denen Vorderarme und Unterschenkel bei normal gebildeten Händen

und Füssen fehlten, wo also letztere unmittelbar dem Oberarm bezw. Oberschenkel ansassen.

Aus neuerer Zeit bliebe noch ein interessanter Fall übrig, den Börner beschrieben hat, wobei alle vier Extremitäten besonders stark von Phocomelie befallen sind. Es handelt sich um ein Kind männlichen Geschlechts, welches 2 Monate nach der Geburt plötzlich starb. Die Oberarme sind höchst rudimentär entwickelt. Eine Gelenkgrube für den Oberarmkopf ist nicht vorhanden, vielmehr ist das als Oberarm aufzufassende Knochenstück mit dem obern äussern und verdickten Schulterblattswinkel zu einer Masse verschmolzen. Radius und Ulna sind im untern Drittel fest verbunden und bilden dadurch eine zusammenhängende Knochenmasse von dreieckiger Gestalt. Mit dem verwachsenen untern Teile der Vorderarmknochen ist die Hand gelenkig verbunden. Was die untern Extremitäten angeht, so sind beide Oberschenkel gleich lang; die Kniescheibe ist beiderseits nur rudimentär entwickelt und sitzt links mitten zwischen beiden Condylen, rechts dem condylus externus auf. An beiden Unterschenkeln ist nur ein kurzer, dicker Knochen, die Tibia, vorhanden, der mit dem Oberschenkel durch knöcherne Ankylose in ziemlich rechtwinkliger Stellung verbunden ist. Mit den

Fussknochen besteht beiderseits Gelenkverbindung; der Fuss selbst steht in starker Valgusstellung. Entsprechend den Veränderungen am Knochenbau zeigen auch die Muskeln mehr oder minder Abweichungen von der Norm. Nerven und Gefässe der Extremitäten verlaufen normal.

Wie nun in diesen Fällen alle vier Extremitäten von Phocomelie befallen sind, so sollen auch hier einige Erwähnung finden, bei denen nur, wie auch in unserm Falle, die untern Extremitäten Phocomelie zeigen. So hat Buhl einen Fall der Art beschrieben, der eine siebzigjährige Frau von zwergartigem Wuchse betrifft. Die untern Extremitäten sind beiderseits ziemlich missgestaltet, indem dieselben nur aus einer Tibia mit dem daransitzenden Fusse bestehen. Am Becken fehlen die Gelenkpfannen, ferner Oberschenkel, Wadenbein und Kniescheibe. Friedleben beobachtete den Mangel beider Oberschelkenknochen bei einem einjährigen Kinde. Hierbei ist keine Andeutung einer Pfanne oder eines Oberschenkelknochens vorhanden, sondern aus der Synchondrosis sacroiliaca entspringt ein breites Band, das zur Stelle des Kniegelenkes führt und dabei den Muskeln zur Befestigung dient. Der Unterschenkel besteht nur aus der Tibia, die länger wie gewöhn-

lich ist; Fibula und Patella fehlen gänzlich. Analog zu letzterm Falle teilt Ehrlich einen solchen von doppelseitigem Mangel der Tibia mit. Es handelt sich um ein 8 Monate alt gewordenes Kind weiblichen Geschlechts einer 13jährigen Erstgebärenden. Kopf, Oberarme und Rumpf sowie Eingeweide sind normal. Der Oberschenkelknochen vom Trochanter major gemessen beträgt 11 ctm.; die Kniescheibe fehlt vollständig. Die Unterschenkel finden sich in starker Flexions- und Adduktionsstellung; an denselben ist nur ein Knochen vorhanden, die Fibula. Ihre Lage ist etwas verändert, dieselbe liegt mehr vorn und medial, anstatt hinten und lateral. Der Verlauf der einzelnen Muskeln an den untern Extremitäten zeigt keine besondern Abweichungen. Was die grössern Nerven betrifft, so laufen dieselben völlig normal. Meyersohn beschreibt in seiner Abhandlung „Congenitale Defekte an den Unterextremitäten eines Erwachsenen“ einen nicht minder interessanten Fall. Bei dem betreffenden 27jährigen Individuum sind abgesehen von den Difformitäten der Beine keine weitern congenitalen Anomalieen aufzufinden. Beide Oberschenkel sind normal gebildet und in natürlicher Stellung; vom rechten Unterschenkel ist nur ein kurzer Stumpf

vorhanden, der zwei Knochen, Tibia und Fibula aufweist; der Fuss fehlt vollständig. Am linken Unterschenkel lässt sich nur die Tibia durchfühlen, von deren untern Ende rechtwinklig nach hinten ein Fussrudiment mit nur einer ausgebildeten Zehe abgeht. Der rechte Tibiastumpf hat annähernd die Gestalt eines Kegels mit nach unten und hinten gerichteter Spitze; an der hintern äussern Seite dieser rudimentären Tibia liegt 3 ctm unterhalb der Kniegelenklinie ein Knochenstück von 4 ctm Länge, welches die Fibula darstellt. Der linke Unterschenkel ist nur mangelhaft entwickelt und wird lediglich aus dem Schienbein gebildet; eine Fibula ist nicht vorhanden. Es fehlen ferner die vier äussern Zehen mit ihren Metatarsalknochen, sowie Talus, os naviculare und endlich die zwei lateralen ossa cuneiformia bei gleichzeitiger Verdrehung des Fusses. Die Muskeln der untern Extremitäten zeigen sowohl an der vorderen wie an der hintern Seite rudimentäre Entwicklung. Gefässe und Nerven verlaufen im grossen und ganzen normal.

Was nun die Entstehung solcher Missbildungen anlangt, so wurde dieselbe zu Anfang des vorigen Jahrhunderts erst wissenschaftlich begründet durch das allmählich ins Leben tretende Studium der normalen Entwicklungsgeschichte, nachdem in frühern Zeiten die unhaltbarsten Vorstellungen von der Entstehung solcher Missgeburten bestanden hatten. Man ging von der Erkenntnis aus, dass es sich bei der Bildung der Missgeburten nicht um etwas rein Zufälliges oder Willkürliches handle, sondern dass sich stets gewisse typische Formen wiederholen, dass auch hier die Gesetze der Entwicklung gelten und letztere nur in andere Bahnen gelenkt wird. Was nun die Ursache obiger Missbildung angeht, so wird es zweckmässig sein, beide untern Extremitäten gesondert zu betrachten, um die Frage zu entscheiden, ob jene Missbildung auf fötaler, spontaner Amputation beruhe oder vielmehr durch eine Bildungshemmung bedingt sei. Auf den ersten Blick könnte man bei der rechten untern Extremität an eine Spontanamputation denken, da die rudimentäre Extremität durch eine tiefe Einschnürung gegen den Rumpf abgesetzt ist. Dass jedoch die fehlenden Teile der Extremität in ihrer ersten, undifferenzierten Anlage vorhanden waren, dürfte

ausser Zweifel sein, da ja die Extremitäten zuerst gleichsam als ein Glied angelegt sind, aus welchem sich dann die einzelnen Abschnitte durch Gegeneinanderwachsen differenzieren. Die Form dieses defekt gebliebenen Extremitätenstumpfes widerspricht also einer Erklärung durch intrauterine Spontanamputation. Es handelt sich vielmehr bei der Missbildung beider unterer Extremitäten um eine Entwicklungshemmung, die durch verschiedene Ursachen bedingt sein kann. Letztere sind nun naturgemäss solche, die im Ei selbst liegen, mithin dem Embryo von der ersten Anlage innewohnen oder solche, die von aussen her im Laufe der Entwicklung auf dasselbe einwirken, mithin innere oder äussere. Was die innern Ursachen angeht, so können dieselben in einer mangelhaften Beschaffenheit des Keimes selbst, des Eies oder des Sperma, die äussern dagegen in Störungen zu suchen sein, die in Ererankungen der Eihäute oder der mütterlichen Genitalien liegen. So führt Dareste auf Grund vielfacher Beobachtungen die Störungen in der Entwicklung der Extremitäten auf Erkrankungen der Eihäute zurück, die dann auf die Frucht raumbeengend wirken. Dass auch seitens der mütterlichen Genitalien Geschwülste raumbeengend die normale Entwicklung stören

können, ist ausser Zweifel. So ist es also leicht begreiflich, dass irgend eine raumbeengende Ursache auf die erste Keimanlage einen bedeutenden Einfluss auszuüben vermag und je früher dieselbe einwirkt, um so schwerer auch die in der Entwicklung begriffene Frucht Veränderungen unterwirft, die zu hohen Graden von Verkümmerung der Extremitäten, ja zum Schwund ganzer Knochen führen können. Welche raumbeengende Ursache nun im vorliegenden Falle eingewirkt hat, muss freilich, da hierüber nichts zu eruieren war, dahingestellt bleiben. Immerhin wird man bei der phokomelischen Missbildung Raumbeengung als ursächliches Moment annehmen müssen, welches allein das Auftreten jener in einer abnormen Beschaffenheit des Skelets und der Weichteile der Extremitäten bestehenden Formveränderung erklärt.

Am Schlusse dieser Arbeit möge mir gestattet sein, Herrn Privatdozenten Dr. Schröder für die freundliche Ueberlassung des Präparates, den Herren Professor Dr. Nussbaum und Dr. Dreesen am anatomischen Institut für die liebenswürdige Unterstützung bei der anatomischen Untersuchung desselben, sowie Herrn Geh. Medizinalrath Prof. Dr. Fritsch für die Durchsicht der Arbeit meinen wärmsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1. Realencyclopädie der gesammten Heilkunde. A. Eulenburg.
2. Die Missbildung des Menschen. A. Förster.
3. Anatomische Untersuchung eines Kindes mit Phocomelie. E. Börner.
4. Untersuchungen über die congenitalen Defekte und Hemmungsbildungen der Extremitäten. N. Ehrlich.
5. Ueber congenitale Defekte an den Unterextremitäten von Bernh. Meyersohn. (Virch. Archiv. Bd. 76).
6. Ueber intrauterin entsandene Defektbildungen der Extremitäten und ihr Verhältnis zu den Spontanamputationen des Foetus. E. Kormann. (Jahrbuch der Kinderheilkunde. Bd. 15.

Vita.

Geboren wurde ich, Franz Joseph Schönbrod, kath. Konfession, am 25. Oktober 1875 zu Siegburg, als Sohn des Oberpflegers der Provinzial-Heil- und Pflege-Anstalt und seiner Gattin Johanna geb. Schultes. Nach dreijähriger Vorbildung auf der dortigen Elementarschule besuchte ich das Kgl. Gymnasium ebendaselbst, welches ich Ostern 1895 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Darauf bezog ich die Universität Bonn, wo ich nach einem medizinischen Studium von vier Halbjahren Ostern 1897 die ärztliche Vorprüfung bestand. Zur Fortsetzung meines Studiums begab ich mich im 5. Semester nach Heidelberg, wo ich gleichzeitig bei dem dortigen 2. Bad. Grenadier-Reg. »Kaiser Wilh. I.« No. 110 als Einjährig-Freiwilliger eintrat, jedoch nach einer dreimonatlichen Dienstzeit wegen Kurzsichtigkeit entlassen wurde. Im darauffolgenden 6. Semester war ich wieder an der Bonner Hochschule immatrikuliert, im 7. Semester studierte ich an der Berliner Universität, kehrte dann im 8. wieder nach Bonn zurück, um hier meine medizinischen Studien fortzusetzen und durch Staats- und Doctorexamen zu beendigen.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren und Dozenten:

In Heidelberg: Jordan.

In Berlin: Landau, Olshausen.

In Bonn: Anschütz, Binz, Bleibtreu, Bohland, Burger, Doutrelepont, Eichler, Englert, Eschweiler, Finkler, Fritsch, Gothein, Hummelsheim, Kayser, Kekule von Stradonitz †, Koester, Koser, Leo, Litzmann, Ludwig, Nussbaum, Pelman, Petersen, E. Pflüger, Rieder, Sämisch, Schede, Schiefferdecker, F. Schultze, Schröder, E. Strassburger, Ungar, Frhr. von La Valette St. George, Walb, Witzel, Wolff †.

Allen diesen hochverehrten Herren sage ich auch an dieser Stelle meinen herzlichsten Dank.